

神薬を内服し軽快。28歳時に当院初診。脳構造正常，脳波で側頭葉と前頭葉に棘波異常。強直間代発作が連続し，翌朝より興奮，言動がおかしい（妻の結婚指輪を飲み込む，意味不明のことを言う）ため来院。外来で妻を羽交い締めにし，逃れる妻の着衣を脱がせようとし，引き離されると，患者本人が仰向けで両膝を抱え，出産をするような体位をとり妻の名を泣き叫ぶ。翌々日には回復，『全部憶えているが，なぜそうしたかわからない。自分の中に良い自分と悪い自分がある。』と述べる。昼頃より，ベッド上に立ち上がり，他患者のカーテンをあけて覗く，他のベッドに乗り移ろうとする，着衣を脱ごうとする，ナースステーションで『ごめんなさい。愛してはいるけどごめんなさい，離婚してXXになった』など大声で繰り返す。落ち着かず歩き回り，どこへ行くのか尋ねると『ごにいきたい。ごがおおい』など意味不明の返答をする。翌日には表情，行動ともに回復した。

【考察】発作群発後に数日の短期間であるが，解体した会話，行動，性的脱抑制など顕著な精神症状を呈し，回復すると病気の前の機能レベルまでもどる。発作後もうろう状態と誤解されていることも多い。てんかん患者にみられる精神病状態はてんかん精神病と一括されているが，その症状の幅は広くDSM-IVを適用すると，短期精神病性障害に近似した概念と考えた。

2 脳磁図で一次感覚野にECD clusterがみられた頭頂葉てんかんの1例

遠山 潤・斉藤 なか・赤坂 紀幸
金澤 治

国立病院機構西新潟中央病院てんかん
センター小児科

【はじめに】局在関連性てんかんの診断にはてんかん発作の正確な把握が重要であるが，小児では発作像が不明瞭で複雑なことが多く，正確に分類し難い場合が多い。今回，左上肢の感覚異常から運動発作になる単純部分発作を呈した小児例において，脳磁図（MEG）検査で一次体性感覚野にECD clusterがみられた症例を経験した。てん

かん診断においてMEGの有用性を示す症例と思われたので報告する。

症例は8歳女児。既往歴・周産期歴・家族歴には特記すべきことなし。現病歴は，6歳時に特に誘因なく，左手に違和感を感じてから左上肢が突っ張る発作が出現した。意識は保たれていた。CBZ, VPA投与でも発作は持続し，左上肢から下肢まで進展することもみられるようになった。加療目的で7歳2ヵ月時に当院を受診した。身体所見・神経学的所見は特記すべきことなく，知的にも正常であった。てんかん発作は，①左手の違和感のみのものが一日に1-4回，②左手の違和感から左上肢（時に下肢も）がビクビク動くものが週に1回の頻度でみられた。検査所見では，発作間歇時脳波では右中心部に棘波がみられ，発作時脳波は右中心部からはじまる律動性θ波であった。発作間歇時のMEG検査では右中心溝の後方，感覚野にECDのclusterがみられた。頭部MRIでは異常所見はなかった。

【考案】頭頂葉てんかんは多様な感覚発作や視覚発作などの単純部分発作や二次性全般化発作をきたすが，発作症候には特異性を欠く場合が多く，診断は，特に小児の場合，画像診断によるところが大きい。本例では，左手の違和感があり，時に運動発作に移行する部分発作であった。頭皮脳波からは右脳にてんかん原性が推定され，発作間歇時MEGでは右一次体性感覚野にECDが集積したため，これらの所見をあわせて頭頂葉てんかんと診断した。本例ではMEGの所見は発作兆候をよく反映しており，MEGの空間分解能の高さを示し得た症例と思われた。

3 Angelman症候群のてんかん長期観察例

小西 徹*・泉 理恵*・亀田 一博*
吉田 咲子* **・山谷 美和* ***
長岡療育園*
新潟大学医学部小児科**
富山大学医学部小児科***

Angelman症候群は15q11-13（母由来）の欠失による先天異常で，特有の笑い顔，精神遅滞，

てんかんを主症状とする。てんかんの合併は極めて高頻度（90%以上）であり、分類不能で且つ難治な経過をとるとされている。長期観察できた3例を経験したので、臨床脳波特徴および年齢的経過について報告する。

〔症例1〕18y 6m 男性。2y 7mに複雑部分発作で発症，その後脱力発作，強直発作となる。AED投与にも拘わらず日単位の発作が持続，しかし学童期には大きい発作は消失した。16y 1m 当園初診。ミオクロニー発作，非定型欠神発作が残存しており，VPA + CLBに変更し以後発作は抑制されている。EEGではF優位の高振幅徐波，局在性を有する棘徐波複合を認める。AED変更後発作波は激減した。

〔症例2〕31y 3m 男性。1y 6mに複雑部分発作様で発症。2y時に発熱・意識消失が3m持続し発作が頻発した（てんかん重積症疑い?）。AED開始されたが日単位の発作が持続。しかし，学童期には脱力発作，ミオクロニー発作は残存するも発作頻度は減少し，思春期に消失した。28y 8mより薬剤漸減し30yで中止。以後も発作は認めていない。EEGではF優位の高振幅徐波，局在性を有する棘徐波複合，閉眼 sensitivity を認める。

〔症例3〕57y 2m 女性。3y 発熱時のGTCで発症，その後も強直発作が頻発。精神運動発達は遅滞した。5yで歩行可能となる。在宅生活が続くも労作も散発していた。30y 8m 歩行不能となり，当園に措置入所。入所後も脱力発作，非定型欠神発作がかなり認められた。52yでCZPを追加投与し，以後発作は殆ど認めていない。EEGではF優位の高振幅徐波，局在性を有する棘徐波複合，閉眼 sensitivity を認める。

3例とも乳幼児期発症てんかんで発症時は難治性で且つ混合発作を示し，如何にもLennox-Gastaut症候群を思わせた。しかし，EEG上①前頭部の特徴的な徐波，②不規則で局在性を有する棘徐波複合，③rapid rhythmが少ない，④閉眼 sensitivity を有する，などが異なった。また，てんかん発作は学童期を過ぎると活動性が低下し，BZP系薬剤が著効する，などが示唆された。

4 内側側頭葉てんかんにおけるMRI所見と病理所見との対比

村上 博淳・藤本 礼尚・増田 浩
亀山 茂樹

国立病院機構西新潟中央病院脳神経外科

【目的】従来のWylerらの内側側頭葉てんかん(mTLE)患者の海馬摘出標本における病理分類に加えMRI volumetryとの対比を示したWatsonらの分類は術前のMRI所見から摘出標本の病理所見ひいては術後の予後予測を可能にし得る点において優れた分類であるが，Workstationによる定量を必要とするなどの点でやや煩雑である。そこで今回我々はMRIの定性的海馬硬化所見とWatsonらの病理分類との対比を試みた。

【対象と方法】対象は裁断的側頭葉前部摘除術+海馬・扁桃体摘出術を施行されたmTLE患者70例中，内側構造以外の病変を認めず術後1年以上経過観察された50例。年齢は11歳から62歳，平均35歳。MRI FLAIR/STIR imageにおいて海馬長軸に沿った軸位断及びこれに直行する冠状断で①明らかな高信号を呈しているか否か②対側海馬に対して明らかな萎縮を認めるか否かの2点で分類，各カテゴリーと海馬摘出標本のWatson分類を対比した。

【結果】術前MRIで硬化・萎縮ともに認めた例の95%，硬化・萎縮のどちらか一方が明らかな例でも95%がWatson grade III以上であった。また，硬化または萎縮のいずれかを認めなかった例の75%，特に萎縮を認めなかった例の86%がWatson grade Iであった。硬化・萎縮ともに認めなかった例はなかった。

【結論】以上より，MRI FLAIR/STIR画像の定性的診断から海馬硬化の病理診断を予測可能である。

II. 特別講演

「てんかん診療における脳磁図の役割」

財団法人広南会広南病院臨床研究部長

中里 信和